

9세 남아에서 우연히 발견된 기관지원성 낭종 1례

연세대학교 의과대학 소아과학교실 및 알레르기 연구소, 병리학교실*,
흉부외과학교실†, 진단방사선과학교실‡

김경원·심효섭*·김세훈*·김대준†·손명현·김명준‡·김규언

=Abstract=

A Case of Bronchogenic Cyst Incidentally found in a 9-year Old Boy

Kyung Won Kim, M.D., Hyo Sup Shim, M.D.*, Se Hoon Kim, M.D.*,
Dae Joon Kim, M.D.†, Myung Hyun Sohn, M.D.,
Myeong Jun Kim, M.D.‡ and Kyu-Earn Kim, M.D.

Department of Pediatrics, and Institute of Allergy, Department of Pathology,
Thoracic and Cardiovascular Surgery†, Diagnostic Radiology‡,
Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Bronchogenic cysts are rare developmental anomalies of the primitive foregut that occur during embryogenesis. They may arise in the mediastinum or within pulmonary parenchyma and, less frequently, below or within the diaphragm. Presenting signs may vary from multiple symptomatic to asymptomatic. A 9-year-old boy was coincidentally found to have a round-shaped mass in chest X-ray which he did not possess during neonatal period. Computer tomography showed a round, homogeneous mass in posterior mediastinum which was adhered to the esophagus. The mass was surgically excised and pathologically confirmed bronchogenic cyst. We hereby present the case with review of literature.

Key Words : Bronchogenic cyst, Childhood, Mass

서 론

기관지원성 낭종은 태생 4-6주에 복부 전장에 서 기관 낭포의 발달 기형에 의하여 발생하는 드문 선천성 기형으로 우연히 발견되는 경우가 종종 있다.¹⁾ 최근에 흉부 방사선 검사의 발달과 정기검진의 증가로 발생빈도가 증가하고 있으며, 원발성 종격동 종양의 6-15% 정도로 보고되고 있다.²⁾

증상은 이차적 감염 등의 합병증이 동반되지 않는 한 무증상인 경우가 많고, 합병증이 동반되는 경우는 발생 부위에 따라 고열, 기침, 해소, 흉통, 호흡곤란, 천명, 식도압박에 의한 연하곤란 등 다양한 증상이 나타날 수 있다.³⁾

진단은 흉부 방사선 검사에서 경계가 명확한 낭종이 보이며 컴퓨터 촬영에서는 낭종의 크기와 모양, 또 음영으로 낭종의 특성을 추측할 수 있고,⁴⁾ 조직검사서 섬모 원주상피(ciliated columnar epithelium), 유리연골(hyaline cartilage), 폐포구조(alveolar structure)가 발견되면 확진할 수 있다.

저자들은 신생아기에는 나타나지 않았다가 9

접수 : 2004년 6월 18일, 승인 : 2004년 9월 3일
책임저자 : 손명현 서울시 서대문구 신촌동 134
연세대학교 의과대학 소아과학교실
Tel : 02)361-5532 Fax : 02)393-9118
E-mail : mhsohn@yumc.yonsei.ac.kr

세때 우연히 발견된 후종격동 식도에 유착된 기관지성 낭종 1례를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 아: 최○○, 남아, 9세

주 소: 우연히 발견된 흉부 방사선 검사에서의 이상소견

과거력: 재태기간 35주에 출생시 체중 2,300 g으로 쌍둥이 중 2번째로 제왕절개 분만되었던 환아로 출생후 미숙아, 저출생 체중아로 6일간 신생아 집중치료실에 입원한 경력 있으나 그 외 특이 소견 없었고, 3세때 소아정신과에서 정서장애 진단받은 경력 있으며 당시 시행한 뇌 자기 공명영상에서 왼쪽 소뇌 반구의 발달 정맥 기형 소견 보였고 그 외 특이소견 없었다.

가족력: 아버지가 고혈압인 것 외에는 특이소견 없었다.

현병력: 본 9세된 남자 환아는 내원 3일전 전신마취하에 시행예정이던 치과치료를 위해 시행한 흉부 방사선 검사에서 이상소견 보여 소아과에 의뢰되었다.

진찰 소견: 내원 당시 신체 검진상 맥박수는 96회/분, 호흡수는 20회/분, 체온은 36.3℃이었다. 환아는 아파보이지 않았고 의식은 명료했고 흉부는 대칭적으로 팽창하였고 흉부 건축은 없었으며 타진에서 이상소견 보이지 않았고 청진상 폐음은 깨끗하게 들렸고 나음이나 천명음은 들리지 않았다. 심박동은 규칙적이었으며 심잡음은 들리지 않았다. 복부 및 사지, 신경학적 진찰 소견은 정상이었다.

검사 소견: 내원 당시 백혈구 7,560/mm³, 혈색소 12.5 g/dL, 혈소판 498,000/mm³이었고 간기능 및 다른 생화학적 검사에서 이상소견 없었다.

방사선 검사: 내원 당시 흉부 방사선 검사에서 좌폐 하엽에 등근 음영이 관찰되어(Fig. 1) 시행한 흉부 컴퓨터 촬영에서 후 종격동에 식도와 인접한 등근 모양의 균일한 음영의 약 2.9×2×2.5 cm 크기의 종괴가 관찰되었고 음영은 약 20-50 Housefield units(HU)로 측정되었고 그 외 임파선 등에는 특이소견 보이지 않았다.(Fig. 2)

치료 및 경과: 환아는 흉부외과로 전과되어 종괴 적출술을 시행받았고, 수술은 비디오 흉강

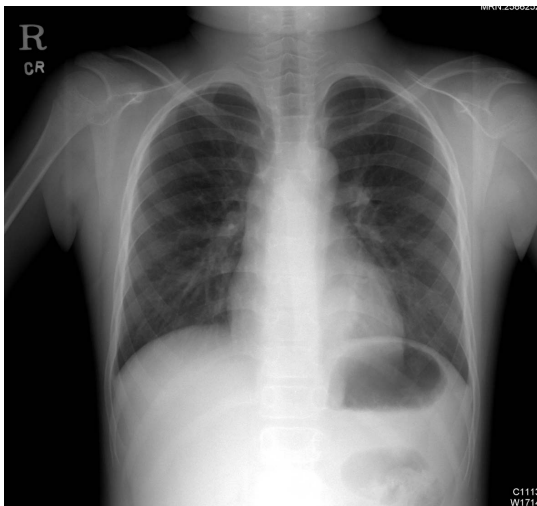


Fig. 1. Chest X-ray showed a round mass on left lower lung field.

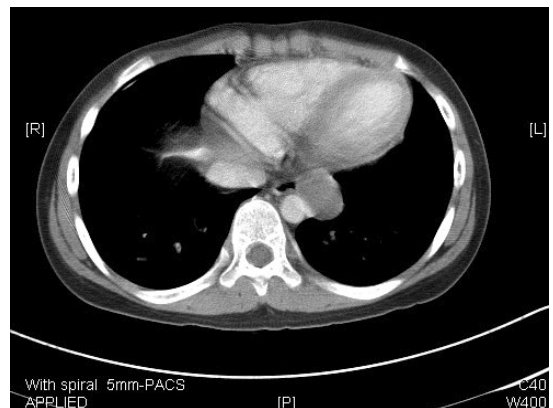


Fig. 2 Computed tomography(CT) scan without contrast enhancement showed a round, homogeneous mass(2.9*2*2.5 cm) with 20-50 HU. The mass was located in the posterior mediastinum, adjacent to the esophagus, and was not enhanced on contrast enhanced CT scan.

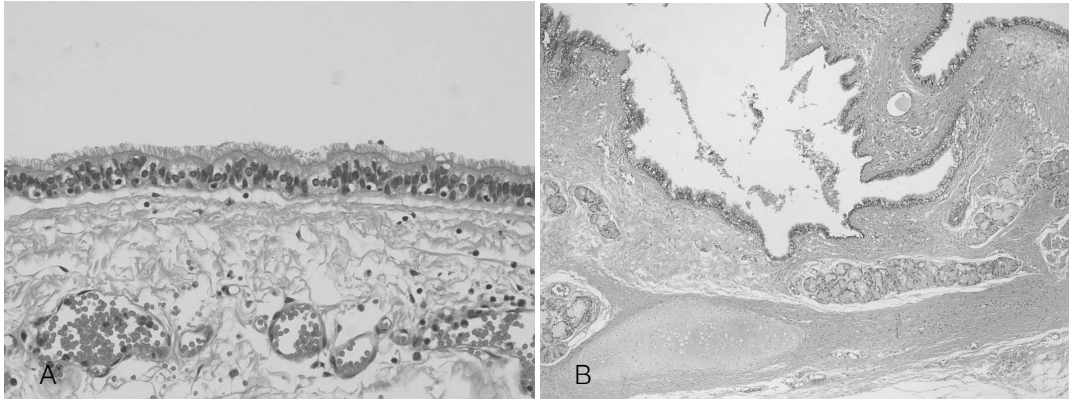


Fig. 3. Microscopic findings of the specimen. The cyst is lined by pseudostratified ciliated columnar epithelium(A; H&E, $\times 200$), and the wall contains hyaline cartilage and bronchial glands(B; H&E, $\times 100$). These findings are consistent with bronchogenic cyst.

경(video-assisted thoracic surgery, VATS)으로 시행하였고 좌심실의 뒤쪽, 하행 흉부 대동맥의 앞쪽에서 식도와 인접해있는 종괴가 보였고 식도와 유착되어 있었고 유착 정도 여부 확인을 위해 개흉술을 시행하여 낭종과 식도와의 누공은 없음을 확인하였다. 수술 후 경과가 양호하여 별다른 합병증 없이 수술 후 5일째 퇴원하였다.

조직 소견: 종괴는 $3.5 \times 2 \times 1$ cm 크기의 단일 낭종으로 가중층 섬모 원주상피(pseudostratified ciliated columnar epithelium)와 유리연골이 관찰되어 기관지원성 낭종에 합당한 소견을 보였다.(Fig. 3)

고 찰

기관지원성 낭종은 발생 과정에서 기관기관지계설(tracheobronchial diverticulum)의 비정상적인 발아(budding)에 의해 야기되는 복부 전장(ventral foregut) 기원의 양성 종양으로 알려져 있다.³⁾ 전장의 발생학적 장애는 복부 전장의 발생 장애로부터 야기되는 기관지원성 낭종 및 격리폐 등과, 배부 전장(dorsal foregut)의 발생 장애로부터 발생하는 식도 게실, 기관 식도루 및 식도 협착 등이 있다. 그 중 기관지원성 낭종은 발생과정에서 원시적인 기관기관지 계설이 형성

되기 전에 복부 전장으로부터 비정상적인 발아가 일어나 이것이 기관기관지 형성 줄기(tracheobronchial tree)에 부착되어 발생하게 되는데, 기관내, 종격동내 혹은 폐실질내 어디에나 생길 수 있다.^{3, 5, 6)} 또한 드물게 피부나 피하조직, 심낭, 척추 및 횡격막 하부에서 발견된 기관지원성 낭종이 보고되고 있다. 발생 초기에는 주로 종격동(30%)에 생기고, 발생 후기에는 주로 폐실질내에(70%) 생기는 것으로 알려져 있다.⁷⁾ 종격동 기관지원성 낭종을 발생한 위치에 따라 기관(paratracheal), 기관분지(carinal), 폐문(hilar), 식도(paraesophageal), 기타군의 5개의 군으로 분류할 수 있으며, 기관 또는 기관분지군의 발생빈도가 높다고 하였다.¹²⁾ 본 증례의 환아는 식도군으로 분류될 수 있고 이는 드문 위치에 속한다.

기관지원성 낭종은 1634년 Luiz Nunez가 3세 여아의 부검소견에서 처음 기록하였고, 이의 성공적인 외과적 절제는 1948년 Maier에 의해 처음으로 보고되었다.⁸⁾ 발생 빈도는 과거에는 비교적 드문 질환으로 알려졌으나, 최근 흉부질환의 진단방법 및 치료법의 발달과 정기검진 등으로 인해 증가하는 경향을 보이고 있다.⁹⁾ 최근에는 기관지원성 낭종이 원발성 종격동 종양의 6-15%정도로 보고되고 있다고 하였다.²⁾

증상은 이차적 감염 등의 합병증이 동반되지 않는 한 무증상인 경우가 많고, 합병증이 동반되는 경우는 발생 부위에 따라 다양한 증상이 나타날 수 있다. 2차 감염이 동반되는 경우에는 주로 고열, 삼출성 기침, 해소, 흉통 및 흉부 불쾌감, 호흡곤란, 천명 등이 나타나고, 기관내에 발생한 경우엔 천명, 협착음(stridor), 호흡곤란, 청색증 등의 호흡기 증상 외에도, 식도압박에 의한 연하곤란이 나타날 수 있다. 심낭 주위에 발생한 경우엔 심계항진, 흉통, 호흡곤란, 연하장애 등이 있을 수 있고, 흉부 청진상 심잡음이 들리기도 한다. 낭종이 팽창되면 기관지를 압박하여 무기폐 또는 기흉 등이 발생할 수도 있다.^{3, 10)} 본 증례의 환자의 경우에는 증상이 나타나지는 않았으나 신생아기에는 흉부 방사선 검사상 나타나지 않았다가 9세 때에 발견된 것으로 미루어보아 낭종의 크기가 변화한다는 것을 알 수 있다. 이러한 낭종의 팽창은 후에 기관지 압박 등의 증상으로 표출되어 발견될 가능성을 시사하고 있다.

진단은 흉부 방사선 검사에서 원형 또는 타원형의 경계가 명확한 낭종이 보이며 흉부 컴퓨터 촬영에서는 낭종의 크기와 모양, 또 주위 인접 기관과의 관계와 위치를 정확히 알 수 있다.⁴⁾ 컴퓨터 촬영에서는 HU으로 그 성분을 추측하게 되고, 뼈는 +1,000 HU, 공기는 -1,000 HU, 물은 0 HU으로 나타내는데, 낭종액이 칼슘성분이 많아서 물보다 높은 HU을 나타내고, 이 때문에 종종 고형 종양으로 의심되기도 하지만 이것으로 다른 낭종과 구별할 수 있는 단서가 된다.¹¹⁾ 본 증례에서는 컴퓨터 촬영상 20-50 HU을 보였으므로 이런 소견에 합당하다고 할 수 있다. 그러나 이 소견만으로 확인할 수는 없었고, 식도와 인접해 있었으므로 식도중복 등의 다른 질환을 감별할 수는 없었다.

임파절증, 폐농양, 심막기원의 낭종, 폐분리증, 포충감염, 진균감염, 결핵, 과오종, 혈관종, 지방종, 기형종 및 종양등을 감별진단 해야하며 확진

은 조직검사로 이루어져야 한다.^{4, 9)}

기관지원성 낭종은 정상적인 기관지 및 호흡상피세포로 구성되어 있으며 대부분 기관지와 연결이 없으나 섬유성 끈으로 연결되어 있을 수 있다.¹³⁾ 낭종의 내측은 가중층 섬모 원주상피로 구성되어 있으며 점액을 분비하여 낭종을 형성한다. 조직학적으로 섬모 원주상피, 유리연골, 폐포구조가 발견될 때 기관지원성 낭종으로 진단할 수 있다.¹³⁾ 본 증례의 환아는 단일낭종으로 가중층 섬모 원주상피와 연골이 관찰되어 기관지원성 낭종에 합당한 소견을 보였다.

치료는 증상이 있는 경우는 적절한 항생제 치료 후 외과적으로 절제하고, 증상이 없는 경우라도 감염의 위험성이 높은 것으로 알려져 있고 크기가 증가함에 따라 주위조직의 압박 가능성이 있으므로 외과적 적출이 원칙이라고 하였다.²⁾ 또한, Sullivan 등¹⁴⁾은 후복벽의 기관지 낭종에서 발생한 선암을 보고하였고, Endo 등¹⁵⁾은 흉강의 기관지 낭종에서 발생한 세기관지 폐포암(bronchioloalveolar carcinoma)을 보고하는 등 드물지만 낭종의 악성화가 보고되고 있으므로 외과적으로 완전 절제해야 한다.^{2, 16)} 본 증례의 환아 역시 외과적으로 완전 절제하였으며 수술 후 경과는 양호하였으며 별다른 합병증 없이 퇴원하였다.

요 약

저자들은 신생아기에는 나타나지 않았다가 9세때 우연히 흉부 방사선 검사상 종괴 음영 발견되어 후종격동 종괴 적출 시행하였고, 조직검사 소견을 통해 진단된 식도에 유착된 기관지성 낭종 1례를 경험하였고 이를 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 1) Menke H, Roher HD, Gabbert H, Schweden

- F. Bronchogenic cyst: a rare cause of a retroperitoneal mass. *Eur J Surg* 1997;163: 311-4.
- 2) Ahrens B, Wit J, Schmitt M, Wahn U, Niggemann B, Paul K. Symptomatic bronchogenic cyst in a six-month-old infant: case report and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:1021-3.
- 3) Kim KH, Kwon SS, Yoon SK, Kim YK, Han KD, Moon HS, et al. Congenital bronchogenic cyst with secondary infection. *J Tuberc Resp Dis(Korea)* 1990;37:323-8.
- 4) Sarper A, Ayten A, Golbasi I, Demircan A, Isin E. Bronchogenic cyst. *Tex Heart Inst J* 2003;30:105-8.
- 5) Grafe WR, Goldsmith EI, Redo SF. Bronchogenic cysts of the mediastinum in children. *J Pediatr Surg* 1966;1:384-93.
- 6) Ramenofsky ML, Leape LL, McCauley RG. Bronchogenic cyst. *J Pediatr Surg* 1979;14: 219-24.
- 7) Rogers LF, Osmer JC. Bronchogenic cyst: a review of 46 cases. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1964;91:273-90.
- 8) Maier HC. Bronchogenic cyst of the mediastinum. *Ann Surg* 1948;127:476-80.
- 9) Kim CS, Heo KB, Chung ES, Chung CW, Park SD, Lee JS, et al. Surgical treatment of bronchogenic cyst. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 1990;23:605-8.
- 10) Reinhart SE, Miller R, Mayer W, McNulty JH. Cardiac presentation of a bronchogenic cyst. *West J Med* 1983;139:534-6.
- 11) Ashizawa K, Okimoto T, Shirafuji T, Kusano H, Ayabe H, Hayashi K. Anterior mediastinal bronchogenic cyst: demonstration of complicating malignancy by CT and MRI. *Br J Radiol* 2001;74:959-61.
- 12) Andryk JE, Kerschner JE, Hung RT, Aiken JJ, Conley SF. Mid-line cervical cleft with a bronchogenic cyst. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999;47:261-4.
- 13) Park KS, Hwang KT, Do JT, Park DJ, Chang MC, Lo DY, et al. Retroperitoneal bronchogenic cyst. *Korean J Surg* 2003;64:89-92.
- 14) Sullivan SM, Okada S, Kudo M, Ebihara Y. A retroperitoneal bronchogenic cyst with malignant change. *Pathol Int* 1999;49:338-41.
- 15) Endo C, Imai T, Nakagawa H, Ebina A, Kaimori M. Bronchioloalveolar carcinoma arising in a bronchogenic cyst. *Ann Thorac Surg* 2000;69:933-5.
- 16) Berhman RE, Kliegman RM, Jenson HB. *Nelson textbook of Pediatrics* 17th ed. Philadelphia: Saunders, 2004:1425.